

Opinnäytetyö (AMK)

Terveysala

Sairaanhoitaja (AMK)

2015

Jenni Valjanen

HARVINAISET HAASTEET III - SEMINAARI AMMATTILAISILLE



TURUN AMMATTIKORKEAKOULU
TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

OPINNÄYTETYÖ (AMK) | TIIVISTELMÄ

TURUN AMMATTIKORKEAKOULU

Terveysala | Sairaanhoitaja (AMK)

Joulukuu 2015 | 29 sivua + 5 liitettä

Ohjaajat Tiina Pelander & Sirpa Nikunen

Jenni Valjanen

HARVINAISET HAASTEET III – SEMINAARI AMMATTILAISILLE

Harvinainen sairaus käsittää sairaudet ja vammat, jotka voivat olla henkeä uhkaavia tai kroonisesti vammauttavia. Euroopan Unionissa harvinaiseksi sairaudeksi luokitellaan sairaus, jonka esiintyvyys on 1 potilas 2000 asukasta kohti tai vähemmän. Harvinaisia sairauksia sairastaa pieni osa väestöstä, ja ne vaativat erityisiä toimia sekä voimavarojen yhdistämistä.

Harvinaiset haasteet III – seminaari järjestettiin kolmatta kertaa Turun yliopistollisessa keskussairaalassa, TYKS:ssä lokakuussa 2015. Seminaari järjestettiin yhteistyössä toimeksiantaja Invalidiliiton Harvinaiset – yksikön, TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan sekä Turun ammattikorkeakoulun kanssa.

Opinnäytetyön projektin tehtävänä oli osallistua Harvinaiset haasteet III -seminaarin suunnitteluun ja toteutukseen yhteistyössä TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan sekä Invalidiliiton Harvinaiset -yksikön kanssa. Seminaarin sekä opinnäytetyön tavoitteena on lisätä tietoa harvinaisista sairauksista ja kehityshäiriöistä sekä perheen tukemisesta. Seminaarista saadun palautteen avulla on tarkoituksena kehittää tulevia seminaareja.

Seminaariin osallistui 150 henkilöä, joista 87 vastasi kyselylomakkeeseen. Kokonaisuudessaan seminaaripäivä koettiin onnistuneeksi. Luennot koettiin mielenkiintoisina ja monet saivat uutta tietoa seminaaripäivän aiheista. Eniten uutta tietoa saatiin lasten synnynnäisistä aineenvaihduntasairauksista. Seminaarissa olleen perheen ja hoitajan puheenvuoro sai erityistä kiitosta ja ne koettiin myös hyödyllisimmiksi osuuksiksi. Seminaaripäivän aikana oli myös Kohtaamisen tori, jossa eri potilasyhdistykset esittäytyivät.

Tulevaisuudessakin seminaareissa olisi hyvä olla mukana harvinaista sairautta sairastava tai harvinaista sairautta sairastavan perheen omakohtaisia kokemuksia. Seminaareissa voisi tulevaisuudessa käsitellä harvinaisia sairauksia sekä niiden hoitoa myös perusterveydenhuollon kannalta.

ASIASANAT:

Harvinainen sairaus, perhe, vuorovaikutus, Harvinaiset haasteet III -seminaari

BACHELOR'S THESIS | ABSTRACT

TURKU UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Health care | Registered nurse (AMK)

December | 29 pages + 5 appendices

Instructors Tiina Pelander & Sirpa Nikunen

Jenni Valjanen

RARE CHALLENGES III – SEMINARY FOR PROFESSIONALS

Rare disease includes diseases and disabilities, which may be life threatening or chronically disability. In European Union for rare are counted if disease prevalence is 1 in 2000 population or less. Minority of EU population have rare disease but these diseases need special actions and combining of assets.

Rare challenges III - seminary was organized third time in Turku university hospital October 2015. Seminary was organized in tandem with Turku university child and youth department, The Finnish association of people with physical disabilities - rare disease unit and Turku University of applied sciences.

Thesis mission was to attend Rare challenges III - seminary planning and execution in tandem with Turku university hospital children's and youth department and with mandatory The Finnish association of people with physical disabilities - unit. Seminars and thesis purpose is to increase knowledge about rare diseases and developmental disorder and how to support families in the treatment of child's chronic illness. Feedback from seminar is intended to help develop future seminars.

150 persons did attend to seminary. From 150 attendants 87 did answer to questionnaire. In its entirety seminary was experienced to be successful. Lectures were experienced as intriguing and many attendants did report to learn new information from topics of seminary. Most new information was obtained congenital metabolic disease of children. Parents and the nurse speech received special thanks and they were considered the most useful entries. During the seminar day were also different patient associations where people could learn about associations' activity.

In future seminars would be good to have someone who have a rare disease or family to share their personal experiences. In future seminars could have discussion with rare diseases and their treatment also in primary health care system.

KEYWORDS:

Rare disease, family, interaction, Rare challenges III - seminary

SISÄLTÖ

1 JOHDANTO	5
2 HARVINAISET SAIRAUDET	6
3 PERHEEN TUKEMINEN LAPSEN PITKÄAIKAISSAIRAUDEN HOIDOSSA	10
4 PROJEKTIN TEHTÄVÄ JA TAVOITE	14
5 PROJEKTIN EMPIIRINEN TOTEUTTAMINEN	15
6 PROJEKTIN TULOKSET	19
7 PROJEKTIN EETTISYYS JA LUOTETTAVUUS	22
8 POHDINTA	24
LÄHTEET	26

LIITTEET

- Liite 1. Toimeksiantosopimus
- Liite 2. Harvinaiset haasteet III – seminaarin ohjelma
- Liite 3. Kohtaamisen tori - yhdistykset
- Liite 4. Palautelomake
- Liite 5. Projektilupa

TAULUKOT

Taulukko 1. Harvinaiset haasteet –seminaarin luennot (n=87)	19
---	----

1 JOHDANTO

Harvinaiset sairaudet ovat yleensä henkeä uhkaavia tai kroonisesti vammauttavia ja niiden esiintyvyys on alhainen. Euroopan unionissa harvinaiseksi sairauksiksi luokitellaan sairaus, jonka esiintyvyys on 1 potilas 2000 asukasta kohti tai vähemmän. (Orphanet 2014.) Suomessa sairaus katsotaan harvinaiseksi, kun sitä sairastaa noin 2700 henkilöä (Harvinaiset 2015).

Yhden perheenjäsenen sairaus vaikuttaa muihin perheenjäseniin sekä myös koko perhekokonaisuuteen. Potilaan ja asiakkaan hoitamisen kannalta perhe on suuri voimavara. (Paunonen & Vehviläinen - Julkunen 1999,14.) Lapsen hoitoon vaikuttaa paljon vanhempien sitoutuminen ja kyky hoitaa lasta. Työskentely ja vuorovaikutus perheiden kanssa ei vaadi pelkästään sairauden tuntemusta, vaan myös perhettä itseä koskevaa tietoa. (Davis 2003,40.)

Opinnäytetyön projektin tehtävänä oli osallistua Harvinaiset haasteet III -seminaarin suunnitteluun ja toteutukseen yhteistyössä TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan sekä Invalidiliiton Harvinaiset - yksikön kanssa. Seminaarin sekä opinnäytetyön tavoitteena on lisätä tietoa harvinaisista sairauksista ja kehityshäiriöistä sekä perheen tukemisesta. Seminaarista saadun palautteen avulla on tarkoituksena kehittää tulevia seminaareja.

Harvinaiset haasteet III – seminaari ammattilaisille järjestettiin kolmatta kertaa Turun yliopistollisessa keskussairaalassa 7. lokakuuta 2015. Seminaaripäivään sisältyi ammattilaisluentoja, joiden aiheina olivat vastasyntyneiden aineenvaihduntasairaudet ja niiden seulonta, lasten kaularangan instabiliteetti, kampurajalka ja perheet mukana lapsen hoidossa. Lisäksi mukana oli myös yksi perhe ja perheen lapsen omahoitaja olivat kertomassa omista kokemuksistaan. Seminaaripäivän aikana oli myös kohtaamisen tori, jossa oli mahdollisuus tutustua eri potilasyhdistyksien toimintaan. Opinnäytetyössä perehdytään harvinaisiin sairauksiin, jotka olivat aiheina seminaarissa sekä perheen tukemiseen lapsen pitkäaikaisairauden hoidossa.

2 HARVINAISET SAIRAUDET

Harvinainen sairaus käsittää sellaiset sairaudet tai vammat, jotka voivat olla henkeä uhkaavia tai kroonisesti vammauttavia. Harvinaiset sairaudet voivat myös olla perinnöllisiä tai erilaisia oireyhtymiä sekä monet harvinaiset sairaudet voidaan todeta jo syntymässä tai lapsuusiässä. Usein sairaudet ovat eteneviä ja vakavuudeltaan sekä ilmenemismuodoltaan hyvin erilaisia. (Harvinaiset 2015.) Harvinaisia sairauksia sairastaa pieni osa väestöstä ja ne vaativat erityisiä toimia ja voimavarojen yhdistämistä (Orphanet 2014).

EU:ssa harvinaiseksi sairaudeksi luokitellaan sairaus, jonka esiintyvyys on 1 potilas 2000 asukasta kohti tai vähemmän (Orphanet 2014). Erilaisia harvinaisia sairauksia ja vammoja arvioidaan olevan 6000 – 8000. Suomessa sairaus katsotaan harvinaiseksi, kun sitä sairastaa noin 2700 henkilöä. Yhteensä Suomessa on noin 300 000 ihmistä, jotka sairastavat jotakin harvinaista sairautta. Mitä harvinaisemmasta sairaudesta tai vammasta on kyse, sitä vaikeampaa on asiantuntemuksen ja kokemuseräisen tiedon löytäminen. Usein myös diagnoosin saaminen viivästyy. (Harvinaiset 2015.) Harvinainen sairaus tuo haasteita sairauksien ja vammojen tunnistamisessa, hoidossa, kuntoutuksessa, palveluissa ja päivittäisessä elämässä (Orphanet 2014).

Maaliskuussa 2014 harvinaisten sairauksien kansallista ohjelmaa laatinut työryhmä esitti, että kaikkiin yliopistosairaaloihin perustettaisiin harvinaisten tautien yksikkö (Voipio - Pulkki & Yrjö - Koskinen 2014). Harvinaissairauksien yksikkö luo yhteistyötä eri klinikoiden välille ja tarvittaessa koordinoi lasten siirtymistä aikuisten puolelle sekä potilaiden siirtymistä perusterveydenhuoltoon ja sosiaalipalveluihin. Yksikkö tekee yhteistyötä toisten harvinaissairauksien yksiköiden, osaamiskeskusten, kansainvälisten verkostojen ja potilasjärjestöjen kanssa. (STM 2014.) Harvinaissairauksien yksiköiden tehtävänä on parantaa hoidon sujuvuutta, yhdenvertaista saatavuutta ja laatua tunnistamalla ja verkottamalla suuri osaajien joukko yliopistosairaaloiden sisällä ja välillä. Koulutuksella ja helpoilla

konsultointimahdollisuuksilla pyritään vahvistamaan valmiutta siihen, että jo perusterveydenhuollossa osataan epäillä harvinaissairautta ja lähettää potilas eteenpäin. (Seppänen ym. 2015.)

Vuosittain helmikuun viimeisenä päivänä vietetään harvinaisten kansainvälistä päivää. Vuoden 2016 harvinaisten kansainvälisen päivän teemana on "harvinaisten ääni", jonka tarkoituksena on muistuttaa, että harvinaissairailla ja heidän läheisillään on vahvin kokemustieto harvinaisen sairauden ja sen hoitojen vaikutuksesta elämään. Tämä kokemustieto tulee huomioida kun kehitetään, valitaan tai tehdään päätöksiä hoitomuodoista. (Invalidiliitto 2015.)

Aineenvaihduntasairaudet aiheuttavat häiriöitä eri elinten toiminnassa ja niitä tunnetaan useita satoja. Yleensä eri elinten toiminnan häiriöt kohdistuvat maksaan, aivojen, sydämen, munuaisten tai suoliston toimintaan. Häiriö voi aiheuttaa virheen solujen energiataloudessa tai solujen kyvyssä käsitellä rasvoja, sokereita tai proteiinia. Häiriöön voi liittyä myös haitallisten yhdisteiden kertyminen soluihin ja kudoksiin, erityisesti keskushermostoon. (Jalanko 2014.) Vastasyntyneen aineenvaihduntasairaudet ovat harvinaisia, periytyviä sairauksia, jotka ilmenevät usein varhaisessa imeväisiässä ja joiden tunnistaminen vastasyntyneeltä on vaikeaa ilman seulontaa (STM 2014).

Kaularangan C1- C2- välin instabiliteetti on lasten harvinainen kaularangan sairaus. Tyypillisesti se liittyy Downin oireyhtymään tai luuston kehityshäiriöön. Instabiliteetti on pitkälle oireeton, mutta koska siihen liittyy korkeat selkäydinvaurioiden ja äkkikuoleman riskit, on merkittävä instabiliteetti aina leikkauksen aihe. (Helenius 2009.)

Kampurajalka on yksi yleisimmistä alaraajan synnynnäisistä epämuodostumista. Kampurajalkaa esiintyy noin yhdellä tuhannesta syntyvästä lapsesta ja se on pojilla kaksi kertaa niin yleinen kuin tytöillä. Suomessa kampurajalkaisia lapsia syntyy 60 -70 joka vuosi. (Invalidiliitto 2015.) Kampurajalka on normaalia pienempi jalkaterä ja se on kireässä varvasasennossa. Kampurajalan kantapää suuntautuu ylöspäin ja sisäänpäin, jalkaterän etuosa on kiertynyt sisäänpäin sekä pohje on alikehittynyt. Kampurajalka vaatii lastenkirurgista hoitoa kipsaamalla

ja/tai leikkaamalla. (Jalanko 2014.) Kampurajalan hoito on yksilöllistä, johon vaikuttaa jalan vaikeusaste. Kampurajalan aktiivin hoito ajoittuu tavallisimmin ensimmäiseen ikävuoteen ja hoidon tavoitteena on epämuodostuman hoitaminen aikaisin sekä mahdollisimman hyvin. Kampurajalan hoidon tavoitteena on toimiva ja kivuton jalka. **Skyry ry** eli Suomen kampurajalka ry on perustettu tukemaan kaikkia kampurajalkaisia ja heidän perheitään. (Suomen kampurajalka ry 2015.)

Yhdistykset, järjestöt ja säätiöt antavat mahdollisuuden tiedon ja kokemusten jakamiseen harvinaisista sairauksista. Harvinaiset -verkosto tukee järjestöjen yhteistyötä sairaus- ja vammaisryhmien hyväksi. Monella harvinaisella sairaus- ja vamma ryhmällä on oma diagnoosin mukainen yhdistys, joista sairastavat ja heidän perheet saavat tukea sekä tietoa. (Harvinaiset 2015.)

AH-potilaat ry tukee anusatresia- ja Hirschsprungin tautia sairastavia potilaita ja heidän läheisiään. Anusatresia on synnynnäinen harvinainen epämuodostuma, jolla tarkoitetaan peräaukon puuttumista. Tauti vaihtelee lievästä peräaukon ah-
taudesta koko peräsuolen puuttumiseen. Hirschsprungin tauti johtuu suolen seinämän hermosolujen puuttumisesta aiheuttaen suolen toiminnallisen kulun esteen. (AH-potilaat ry 2015.) **Apeced- ja Addison ry** on tarkoitettu tukemaan harvinaisia autoimmuuni monirauhassairauksia sairastavia potilaita ja heidän perheitään. Apeced:in taudinosia ovat lisäkilpirauhasten vajaatoiminta, diabetes, B12-vitamiinin imeytymishäiriö, sukurauhasten vajaatoiminta, rasvojen imeytymishäiriö ja krooninen maksatulehdus. Addison- tauti on lisämunuaiskuoren vajaatoiminta, jonka seurauksena esimerkiksi kortisolin ja suolahormonin puutos sekä monenlaiset oireet. (Apeced- ja Addison ry 2015.) **Kalfos ry** on potilasyhdistys, jonka tarkoituksena on toimia yhdyssiteenä ja vertaistukiryhmänä hypofosfatemiaa ja muita harvinaisia mineraaliaineenvaihduntasairauksia sairastavien ja heidän perheidensä välillä (Kalfos ry 2015). **Sella ry** on perustettu aivolisäkesairauksista kärsivien potilaiden yhdys- ja tukijärjestöksi. Yhdistyksen sivuilta löytyy tietoa eri aivolisäkesairauksista, kuten aivolisäkkeen vajaatoiminta, akromegalia, Cushingin oireyhtymä, diabetes insipidus, men 1- oireyhtymä ja prolaktinooma. (Sella ry 2015.) **Suomen Ehlers- Danlos yhdistys** on tarkoitettu Ehlers- Danlos

syndroomaa sairastaville ja heidän perheilleen. Syndrooma on harvinainen sidekudossairaus, jonka aiheuttaa kromosomivaurio. (Suomen Ehlers- Danlos ry 2015.) **Suomen osteogenesis – imperfecta ry** on tarkoitettu synnynnäistä luuston haurautumista sairastaville ja heidän perheilleen. Tauti on perinnöllinen ja johtuu kollageenin, elimistön sidekudoksessa olevan valkuaisaineen, perintötekijöiden säätelemän rakenteen virheestä. (Suomen osteogenesis - imperfecta ry 2015.) Chiari- tyyppi 1 (CM 1) -epämuodostumassa pikkuaivojen alaosa työntyy kallonpohjan suuresta aukosta luiseen selkäydinkanavaan. **Syringomyelia** on selkäytimen ontelotauti, jossa selkäytimen ontelossa todetaan yksi tai useampi nesteeseen täyttämä ontelo. (Neuroliitto 2015.)

3 PERHEEN TUKEMINEN LAPSEN PITKÄAIKAISSAIRAUDEN HOIDOSSA

Kroonisen sairauden tai vamman toteaminen lapsella on suuri kriisi, joka aiheuttaa peruuttamattomia muutoksia. Perheen maailma muuttuu ja yhtäkkiä on sopeuduttava uusiin ja pelottaviin olosuhteisiin. (Davis 2003,19.) Pitkäaikaisesti sairaalla lapsella on monia hoitavia tahoja, ja perheet saattavat kokea, ettei mikään taho perehdy kunnolla kokonaisuuteen. Perheelle on tärkeää saada tietää, miten hoidossa edetään ja kuka on milloinkin vastuussa hoitopäätöksistä ja kehen voi tarvittaessa ottaa yhteyttä. Toimivan kokonaisuuden edellytyksenä on yhteistyö erikoissairaanhoidon ja perusterveydenhuollon välillä sekä moniammatillinen yhteistyötä sosiaalityötoiminnan eri tahojen kanssa. (STM 2004.)

Yhden perheenjäsenen terveysongelman löytyminen koskee muitakin perheenjäseniä. Perhekeskeisyys hoitotyön kannalta tarkoittaa perheen ottamista mukaan koko hoitoprosessiin ja päätöksentekoon. (Paunonen & Vehviläinen - Julkunen 1999, 16, 18.) Perhekeskeisessä hoitotyössä asiakkaiden näkökulma ohjaa toimintaa asiakassuhteessa (Lindholm 2004,17). Rantalan (2002) tutkimuksessa tutkittiin työntekijöiden (n=218) käsityksiä yhteistyöstä erityistä tukea tarvitsevan lapsen perheen kanssa ja miten perhekeskeisyys toteutuu. Perhekeskeisen ulottuvuuksiksi erottuivat koko perheen huomioiminen, perheen asiantuntijuuden kunnioittaminen, tiedon ja vastuun jakaminen sekä vanhempien mielipiteiden kysyminen. Perheen asiantuntijasuutta kunnioitettiin keskustelemalla vanhempien kanssa vanhempien toivomasta aiheesta, vaikka se ei suoranaisesti liittynytkään lapsen hoitoon, kasvatukseen tai kuntoutukseen. (Rantala 2002.) Tuomen (2008) väitöskirjassa kuvattiin sairaanhoitajan ammatillista osaamista lasten hoitotyössä somaattisessa erikoissairaanhoidossa. Asiantuntijoiden (n=18) käsitysten mukaan perhehoitamisen osa-alueeseen sisältyi perhekeskeisyyden toteutuminen, sairaanhoitajan toteuttaminen yksilövastuista hoitotyötä ja sairaanhoitajan huolehtiminen jatkohoidon turvaamisesta. Tärkeäksi lähtökohdaksi asiantuntijat mainitsivat myös yleisen kiinnostuneisuuden lapsia ja heidän perheitään kohtaan. (Tuomi 2008.)

Vanhempien ja auttajan välille syntyvästä suhteesta voidaan puhua myös kumppanuudesta, johon kuuluu läheinen yhteistyö, yhteiset tavoitteet, täydentävä asiantuntijuus, kunnioitus, neuvottelemine, kommunikaatio, rehellisyys ja joustavuus. (Davis 2003, 42- 44). Lehto (2004) on väitöskirjassaan tehnyt substantiivisen teorian vanhempien osallistumisesta lapsen hoitoon sairaalassa. Tutkimuksen vastaajina toimivat lapsen vanhemmat (N=48) ja sairaanhoitajat (N=53). Hoitosuhde rakentuu lapsen, vanhempien ja sairaanhoitajan välisessä vuorovaikutuksessa. Merkittävät ominaispiirteet liittyen hoitosuhteeseen ovat yhdenvertaisuus ja tunteista puhuminen. Vanhempien osallistumista lapsensa hoitoon kuvattiin käsitteillä saavutettu luottamus, yhdessäolo toimintana, mukanaolon merkitys, jaettu vastuu ja kohdatuksi tuleminen. Tiedottaminen ja asioista kertominen auttavat lapsen hyvää hoitoa sekä aktiivinen asioiden selville ottaminen on yhteydessä lapsen, vanhempien ja sairaanhoitajan yhteistyöhön ja kumppanuuteen. (Lehto 2004.)

Luottamuksen saavuttaminen muodostuu kohtaamisesta, hoitosuhteesta, viestimisestä ja luottamuksesta sekä niiden välisistä suhteista. Saavutettu luottamus liittyy lapsen, vanhempien ja sairaanhoitajan välisessä vuorovaikutuksessa ja toiminnassa hyvän tavoitteluun. Luottamus ilmenee kuulluksi tulemisena, välittämisenä ja vastavuoroisuutena lapsen, vanhempien ja sairaanhoitajan yhdessä toimimisessa. Luottamus kuvataan rehellisyytenä viestimisessä ja vuorovaikutuksessa. Erityisesti pitkäaikaissairaiden lasten vanhemmat korostavat luottamuksessa sairaanhoitajan ja lääkärin tuttuutta. (Lehto 2004.) Myös Ollin (2006) taustatutkimuksessa lasten neurologisella osastolla hoitotyön toteutuksessa tärkeää oli vanhempien kuunteleminen, vanhempien auttaminen tilanteen hyväksymisessä, rohkaiseminen sekä myönteisistä asioista puhuminen. Siihen sisältyi lapsen myönteisistä ominaisuuksista ja hänen edistymisestään tai edistymismahdollisuuksistaan puhuminen, perheen voimavaroista puhuminen ja muista tilanteen myönteisistä puolista puhuminen. (Olli 2006.)

Vanhempien auttamisen pääkohtia ovat helpottaa vanhempien ja muiden perheenjäsentien sopeutumista lapseen ja sairauteen psykologisesti, sosiaalisesti ja fyysisesti. Auttajan perusasetteisiin kuuluu nöyryys, aitous, hiljainen innokkuus

ja empatia. Empatia on psyykkisen tuen antajan tärkeä ominaisuus, jolla tarkoitetaan yleistä pyrkimystä ymmärtää tilanne vanhempien näkökulmasta. (Davis 2003,40,56.) Waldenin (2012) tutkimuksessa tarkastellaan neurologisesti sairaiden tai vammaisten lasten perheiden (N=109) selviytymistä ja elämäntilanteiden hallintaa perheiden sosiaalisen taustan kautta sekä arvioidaan perheiden saamaa tukea ja perheen asemaa erikoissairaanhoidossa ja yhteiskunnan palvelurakenteissa. Sairaalahoitoon liittyvän sosiaalisen selviytymisen ulottuvuuksiksi muodostui apu arkipäivän asioiden toimivuuteen, emotionaalinen tuki sekä tiedollinen tuki. Emotionaaliseen tuen muotoon sisältyi ohjaus arkipäivän asioiden ohjauksen lisäksi, henkinen tuki ja tietoja potilasyhdistyksistä. Emotionaalinen tuki käsitti omia tunteita koskevan sekä sairaan lapsen vanhemmuuteen kasvattavan tuen. Tiedollinen tuki sisälsi ohjaukseen kuntoutukseen, tietoa kuntoutuspalveluista, lääketieteellisen tiedon sekä tiedon sosiaaliturvasta. (Walden 2012.)

Terveiden edistämisellä tarkoitetaan yksilöiden ja yhteisöjen terveydentilan parantamista, terveyden merkityksen korostamista, terveyden tukemista ja puolustamista sekä terveystietämysten nostamista esiin. Terveiden edistämisen tavoitteena on parantaa ihmisten mahdollisuuksia vaikuttaa omaan sekä myös ympäristönsä terveyteen. (Lindholm 2004,14.) Hopia (2009) tutkimuksessaan, käsitteli somaattisesti pitkäaikaissairaan lapsen perheen terveyden edistämisestä. Hoitajien (n=40) toiminta perheen jäsenten (n=82) kohtaamisessa oli systemaattista tai selektiivistä ja tilannesidonnaista. Systemaattisesti toimivat hoitajat kohtasivat perheen todellisuuden ja hoitotyön lähtökohtana oli perheen yksilöllinen tilanne ja avun tarve. Perheen terveydessä huomioitiin muutokset ja niiden vaikutukset koko perheeseen sekä perheen voimavaroja aktivoitiin. Terveiden edistämisen kannalta perheet odottivat, että hoitajat vahvistavat vanhemmuutta, huolehtivat lapsen hyvinvoinnista, auttavat perhettä jakamaan tunnekuormaansa, tukevat perhettä selviytymään arkipäivässä ja rakentavat luottamuksellisen hoitosuhteen perheen kanssa. Selektiivisesti ja tilannesidonnaisesti toimivat hoitajat eivät huomioineet perheen terveydessä tapahtuneita muutoksia eivätkä aktivoineet perheen voimavaroja ja edistivät satunnaisesti perheen terveyden osa-alueita. (Hopia 2009.)

4 PROJEKTIN TEHTÄVÄ JA TAVOITE

Opinnäytetyön projektin tehtävänä oli osallistua Harvinaiset haasteet III -seminaarin suunnitteluun ja toteutukseen yhteistyössä TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan sekä Invalidiliiton Harvinaiset - yksikön kanssa. Seminaarin sekä opinnäytetyön tavoitteena on lisätä tietoa harvinaisista sairauksista ja kehityshäiriöistä sekä perheen tukemisesta. Seminaarista saadun palautteen avulla on tarkoituksena kehittää tulevia seminaareja.

5 PROJEKTIN EMPIIRINEN TOTEUTTAMINEN

Projektia voidaan ajatella väliaikaiseksi organisaatioksi, joka puretaan, kun tavoite on saavutettu (Karlsson & Marttala 2001,14). Projekti voidaan määritellä myös sanalla hanke. Hanke on aikataulutettu ja kestäviin tuloksiin pyrkivä tehtäväkokonaisuus. Hankkeen toteuttamisesta vastaa sitä varten perustettu organisaatio. Jokaisella hankkeella on myös omat tavoitteet, joilla kuvataan hankkeen aikaansaamaa muutosta. (Silfverberg 2007.) Opinnäytetyö tehtiin projektityönä. Projektin aihe saatiin 2015 alkuvuodesta, jonka jälkeen sovittiin miten ja millä aikataululla projekti toteutetaan. Lisäksi alettiin järjestää ensimmäistä tapaamista toimeksiantaja Invalidiliiton Harvinaiset – yksikön edustajien ja TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan kanssa seminaarin suunnittelua varten.

Mitä harvinaisemmasta sairaudesta tai vammasta on kyse, sitä vaikeampaa on luotettavan tiedon löytäminen. Seminaari on tarkoitettu erityisesti Varsinais-Suomen sairaanhoitopiirin alueella työskenteleville sosiaali-, terveys-, kasvatus- ja kuntoutusalan ammattihenkilöille, jotka kohtaavat työssään harvinaista sairautta sairastavia henkilöitä ja heidän perheitään. (Harvinaiset 2015.) Harvinaiset haasteet III - seminaaripäiviä järjestetään, jotta saadaan lisättyä ammattilaisten tietoutta harvinaisista sairauksista ja kehityshäiriöistä.

Projekti aloitettiin suunnittelukokouksella TYKS:n T – sairaalassa 15.1.2015. Paikalla olivat Invalidiliiton Harvinaiset – yksikön edustajat, TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan edustajat sekä Turun ammattikorkeakoulun edustajat. Suunnittelukokouksessa rajattiin aihepiirit tulevaan seminaariin liittyen ja tehtiin alustava suunnitelma seminaaripäivän aikataulusta sekä muusta seminaaripäivän sisällöstä. Seminaaripäivään suunniteltiin alustavasti sisältyvän luentoja lasten synnynnäisistä aineenvaihduntasairauksista ja niiden seulonnoista, perheen merkityksestä lapsen hoidossa, kaularangan instabiliteetin diagnoosista ja sen hoidosta sekä kumpurajalan hoidosta. Lisäksi

suunniteltiin myös Kohtaamisen tori, jossa olisi mahdollisuus saada kokemusperäisempää tietoa harvinaisista sairauksista yhdistyksien edustajilta. Seminaari sovittiin pidettäväksi TYKS:n T-sairaalassa Johan Haartmanin salissa. Suunnittelukokouksessa sovittiin myös yhteistyöstä ja seminaaripäivän palautteen keräämisestä Invalidiliiton Harvinaiset – yksikön sekä TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan kanssa. Toimeksiantosopimus (Liite 1) lähetettiin Invalidiliiton Harvinaiset -yksikölle. Seuraava kokous sovittiin pidettäväksi 10.9.15 TYKS:ssä, jolloin käytiin läpi vielä käytännön järjestelyjä sekä Harvinaiset haasteet III – seminaarin ohjelma (Liite 2). Seminaaripäivään osallistuvat Kohtaamisen tori – yhdistykset (Liite 3) saatiin myös varmistettua.

Seminaariohjelman perusteella valittiin aiheet tämän opinnäytetyön kirjallisuuskatsauksen tekemiseen. Käytetyt tietokannat olivat Medic ja Cochrane. Suomenkieliset hakusanat olivat ”sairaus”, ”lapsi”, ”tukeminen”, ja englanninkielisinä hakusanoina käytettiin ”disease”, ”child”, ”family”, ”disorder” sekä ”support”. Aiheen harvinaisuuden huomioiden tutkimuksia tarkasteltiin jopa 10 vuoden takaakin. Tavoitteena oli löytää perustiedot seminaaripäivän aiheina olleista harvinaisista sairauksista sekä lisäksi tietoa perheen tukemisesta lapsen pitkäaikaissairauden hoidossa.

Kyselylomakkeen kysymykset voivat olla monivalintakysymyksiä, avoimia kysymyksiä tai sekamuotoisia kysymyksiä (Vilkkä 2015). Kyselylomakkeessa tulee huomioida lomakkeen kohtuullinen pituus ja ulkoasun selkeys, koska nämä ovat tärkeitä vastaajalle sekä myös myöhemmin tietojen tallentajalle. Likert-asteikolla voi yksinkertaisten kyllä/ei-kysymysten sijaan mitata mielipiteiden eri asteita ja asteikon avulla saadut vastaukset auttavat myös helposti tunnistamaan parannusta kaipaavia alueita. (KvantiMOTV 2010.) Palautelomake (Liite 4) tehtiin edellisen Harvinaiset haasteet - seminaarin palautelomaketta mukaillen. Palautelomakkeessa on mahdollisuus vastata siihen, miten koki saavansa uutta tietoa luentojen aiheista ja kuinka onnistuneeksi seminaarin järjestelyt koettiin. Vastaukset annettiin käyttämällä Likertin -asteikkoa 1-5, 1 =täysin eri mieltä, 2 = osittain eri mieltä, 3 = ei samaa eikä eri mieltä, 4 = osittain samaa mieltä ja 5 =

täysin samaa mieltä. Lisäksi palautelomakkeessa on kolme avointa kysymystä liittyen seminaaripäivän kokonaisuuden onnistumiseen, hyödyllisimpään koettuun osuuteen sekä sisältö- ja kehittämis ehdotuksiin. Palautelomake lähetettiin hyväksyttäväksi opinnäytetyön ohjaajille sekä toimeksiantaja Invalidiliiton Harvinaiset – yksikölle.

Projektilupa (Liite 5) saatiin Invalidiliiton Harvinaiset - yksiköltä. Harvinaiset haasteet III -seminaaripäivä pidettiin 7.10.2015 TYKS:n T- sairaalassa Johan Haartmanin salissa. Päivä alkoi käytännön järjestelyillä ennen seminaarin alkua. Seminaarin osallistujat ilmoittautuivat vielä nimellä saapuneeksi ja saivat samalla kansion, joka sisälsi seminaaripäivän ohjelman ja palautelomakkeen. Seminaariin osallistui yhteensä 150 henkilöä. Mukana oli eri sosiaali- ja terveydenhuollon ammattiryhmien edustajia sekä alan opiskelijoita. Seminaaripäivä alkoi kevytlounaalla, jonka jälkeen siirryttiin Johan Haartmanin saliin. Seminaari alkoi tiedotteella harvinaisten sairauksien yksiköstä, mikä aloitti toimintansa TYKS:ssä syksyllä 2015. Seminaariohjelma eteni luennoilla lasten synnynnäisistä aineenvaihduntasairauksista ja niiden seulonnoista ja perheen merkityksestä lapsen hoidossa. Paikalle oli sovitusti saapunut myös pieni poika Jaakko ja Jaakon vanhemmat. Vanhemmat kertoivat ajasta kun Jaakko oli sairaalassa ja siitä miten Jaakon sairaus on vaikuttanut koko perheen elämään. Paikalla oli myös keskolasta Jaakon omahoitaja kertomassa kokemuksistaan Jaakon hoidosta. Kahvitauolla oli enemmän aikaa tutustua eri yhdistyksien toimintaan Kohtaamisen torilla. Kohtaamisen torilla oli mahdollisuus saada kokemuseräistä tietoa eri sairausryhmien omilta yhdistyksiltä. Kohtaamisen torilla esittäytyivät kahdeksan eri potilasyhdistystä, jotka olivat AH - potilaat ry, Aivolisäke - potilasyhdistys Sella ry, Apeced- ja Addison ry, Kalfos ry, Suome Ehlers - Danlos yhdistys, Suomen kampuroiden yhdistys Skyry ry, Suomen osteogenesis imperfecta ry ja Suomen chiari- ja syringomyelia yhdistys. Seminaariohjelma jatkui luennoilla lasten kaulavangran instabiliteetistä ja sen hoidosta sekä kampuroiden hoidosta. Lopuksi vielä Invalidiliiton Harvinaiset - yksikön edustaja Merja Monto esittäytyi. Päivän päätteeksi osallistujat saivat palauttaa nimettömänä täytetyn palautelomakkeen siihen tarkoitettuun koriin.

Aineiston analyysillä on tarkoitus luoda aineistoon selkeyttä sekä tuoda uutta tietoa tutkittavasta asiasta. Pyrkimyksenä on luoda hajanaisesta aineistosta selkeää ja mielekästä kadottamatta sen sisältämää informaatiota. (Taanila 2007.) Sisällön analyysillä tarkastellaan aineistoa eritellen, yhtäläisyyksiä ja eroja etsien ja tiivistäen. Tutkittavat tekstit voivat olla kirjoja, päiväkirjoja, haastatteluita, puheita ja keskusteluita. (KvaliMTOV 2012.) SPSS on tilastotieteelliseen analyysiin suunniteltu ohjelmisto. Ohjelmisto sisältää erilaisia tilastollisia menetelmiä ja analysointimahdollisuuksia. (Holopainen ym. 2004,13.) Kaikki seminaaripäivästä saadut palautelomakkeet luettiin läpi ja palautteet syötettiin SPSS ohjelmaan. Tuloksista tehtiin taulukko, jossa tulokset esitetään prosenteilla ja frekvensseillä. Myös kaikki avoimet kysymykset käytiin läpi ja niistä tuotiin yhteenvetoja sekä suoria lainauksia opinnäytetyöhön.

Opinnäytetyö esitettiin Turun Ammattikorkeakoulun Salon yksikössä joulukuussa 2015. Valmis työ toimitettiin toimeksiantajalle ja arkistoitiin Turun ammattikorkeakoulun kirjastoon ja julkaistiin Theseuksessa.

6 TULOKSET

Vastausvaihtoehdot (Taulukko 1) täysin samaa mieltä ja osittain samaa mieltä yhdistettynä osoittaa, että 92 % (n=85) oli tyytyväinen seminaarin järjestelyihin ja seminaarin sisältöä työssään koki hyödyntävänsä 90 % (n= 87). Eniten uutta tietoa osallistujat kokivat saavansa lasten synnytyksistä aineenvaihduntasairauksista ja niiden seelonnoista 89 % (n= 87) ja kampurajalan hoidosta 91 % (n= 85).

Taulukko 1. Harvinaiset haasteet III – seminaarin luennot (n=87)

	5= Täysin samaa mieltä	4= Osittain samaa mieltä	3= Ei samaa eikä eri mieltä	2= Osittain eri mieltä	1= Täysin eri mieltä	0= Ei vastannut
frekvenssit/ prosentit	f/%	f/%	f/%	f/%	f/%	f/%
Sain uutta tietoa lasten synnytyksistä aineenvaihduntasairauksista ja niiden seelonnoista (n=87)	61/70	16/19	6/7	3/3	1/1	
Sain uutta tietoa perheen merkityksestä lapsen hoidossa (n=87)	31/36	25/29	23/26	4/5	4/4	
Koin kohtaamisen torin hyödyllisenä (n=81)	10/12	16/18	38/44	10/11	7/8	6/7
Sain uutta tietoa kaularangan instabiliteetin diagnoosista (n=83)	49/56	25/29	5/6	4/4		4/5
Sain uutta tietoa kaularangan instabiliteetin hoidosta (n=84)	49/57	24/28	8/9	3/3		3/3
Sain uutta tietoa kampurajalan hoidosta (n=85)	58/68	20/23	4/4	1/1	2/2	2/2
Olin tyytyväinen seminaarin järjestelyihin (n=85)	46/53	34/39	5/6			2/2
Pystyn hyödyntämään seminaarin sisältöä työssäni (n=87)	47/54	31/36	8/9	1/1		

Kyselylomakkeessa oli lisäksi kolme avointa kysymystä, joissa kysyttiin seminaarin onnistumisesta ja kehittämisehdotuksista. Ensimmäisessä avoimessa kysymyksessä kysyttiin miten seminaari kokonaisuudessaan onnistui. Kysymykseen vastasi 66 osallistujaa. Suurin osa oli sitä mieltä, että kokonaisuudessaan seminaaripäivä onnistui hyvin ja päivä koettiin monipuoliseksi ja mielenkiintoiseksi. Puutteita koettiin olevan kuuluvuudessa.

"loistava kattaus, monipuolinen ja kompakti kokonaisuus"
"hyvät esitykset, hyvät tarjoilut"

Hyvää palautetta tuli myös seminaaripäivän aikataulusta. Seminaaripäivän ohjelma eteni suunnitellusti ja aikataulussa pysyttiin.

"hyvin järjestetty, aikataulu piti"
"ohjelma eteni sujuvasti ja kuuntelija oli otettu huomioon"

Seminaaripäivän luennot koettiin hyvin mielenkiintoisina ja tietoa antavina. Luennot koettiin sopivan pituisina ja selkeinä. Mielenkiintoa lisäsi myös se, että tietoa samasta asiasta tuli useammasta eri näkökulmasta. Muutama koki lääkäreiden ammattikielen välillä vaikeasti ymmärrettävänä.

"mielenkiintoisia luentoja ja juuri sopivan pituisia."
"asiallisia tietopaketteja!"
"puheenvuorot ytimekkäitä ja selkeitä"

Toisessa avoimessa kysymyksessä kysyttiin mikä oli hyödyllisin osuus seminaaripäivässä. Kysymykseen vastasi 64 osallistujaa. Hyödyllisimmäksi osuudeksi suurin osa vastasi luennon perheet mukana lapsen hoidossa. Erityisesti hyödyllisenä ja koskettavana koettiin seminaarissa mukana olleen Jaakon vanhempien puheenvuoro sekä Jaakon omahoitajan puheenvuoro. On tärkeää saada tietoa siitä, miten perheet ovat kokeneet lapsen sairauden ja sairaalassaoloajan. Oma-kohtaiset kokemukset tuovat hyvää näkemystä ammattilaisille, jolloin he voivat

saada myös uusia ajatuksia omaan työhönsä. Toiseksi eniten hyödyllisimmäksi osuudeksi vastattiin luento kampurajalasta.

"perheiden hoitotyöstä vahvistusta, aito vanhempien kertomus opettava"

"tulen hyödyntämään kaikkia luentoja työssäni. "

"perheen oma kokemus toi käsityksen hyvästä hoitotyöstä, pelkkä luentomainen "paasaus" ei luo samanlaista kuvaa".

"kokonaisuutena seminaari lisäsi ymmärrystä harvinaisista sairauksista"

Viimeisessä avoimessa kysymyksessä sisältö ja kehittämis ehdotuksia tuleviin seminaareihin antoi 23 osallistujaa. Sisältöehdotuksia ehdotettiin luentojen aiheisiin, seminaarin keston sekä omakohtaisiin kokemuksiin liittyen. Muutama oli sitä mieltä, että seminaaripäivä voisi olla pidempi. Useampi oli sitä mieltä, että kuuluvuudessa oli parantamisen varaa.

"huono äänitys, takarivillä vaikea kuulla"

Erilaisia harvinaisia sairauksia luentojen aiheiksi tuleviin seminaareihin ehdotettiin jonkun verran. Mikään sairaus ei noussut erityisesti esiin.

"hematologiset harvinaiset sairaudet"

"harvinaiset sydänsairaudet"

Todella moni toivoi, että jatkossakin ohjelmassa olisi mukana omakohtaisia kokemuksia. Osa toivoi myös enemmän aikaa kommentoinnille ja keskustelulle.

"sisällyttäkää seuraaviinkin esityksiin mahdollisuuksien mukaan perheiden kokemuksia!"

"näkemys perusterveydenhuollosta kiinnostaa myös"

*"mielenkiintoinen olisi pitkäaikaisissa hoitolaitoksissa asuvat lapset,
miten he onnistuvat pysymään perheen lapsina"*

"eri potilasryhmille puheenvuoro, miten sairaus vaikuttaa arjessa"

7 PROJEKTIN EETTISYYS JA LUOTETTAVUUS

Etiikka on oma tieteen alansa, jolla tutkitaan oikeaa ja väärää. Etiikan lähikäsite on moraali, jolla tarkoitetaan ihmisen käsityksiä oikeasta ja väärästä. (Juujärvi ym. 2007.) Etiikka ja moraali ovat läsnä tilanteissa, joissa selviytymiseen ei ole yhtä yksiselitteistä ratkaisua, vaan eri näkökulmista katsoen jokainen voi sisältää sekä myönteisiä että kielteisiä piirteitä (Kuula 2011, 21). Hoitotyön etiikka on osa ammatillista hoitotyötä. Hoitotyötä ohjaavat eettiset periaatteet ovat ihmisarvon kunnioittamisen periaate, hyvän tekemisen ja pahan välttämisen periaate, oikeudenmukaisuuden periaate ja perusteltavuuden periaate. (Leino–Kilpi & Välimäki 2009.)

Laki potilaan asemasta ja oikeuksista (1992/786 5§) on määritellyt potilaan tiedon saantioikeuden siten, että potilaalle on annettava selvitys hänen terveydentilastaan, hoidon merkityksestä, eri hoitovaihtoehdoista ja niiden vaikutuksista sekä muista hänen hoitoonsa liittyvistä seikoista, joilla on merkitystä päätettäessä hänen hoitamisestaan. Harvinaisia sairauksia on paljon. On tärkeää lisätä tietoa harvinaisista sairauksista ja niiden hoidoista. Harvinaiset haasteet – seminaarit mahdollistavat uuden ja ajankohtaisen tiedon antamisen ammattilaisille, jolloin ammattilaiset pystyvät hyödyntämään tietoa käytännön työssään.

Lähdekriittinen suhtautuminen on ollut mukana koko työn ajan. Aiheesta löytyi vaihtelevasti tietoa, joten vanhempiakin lähteitä on käytetty uudemman tiedon tukena. Kirjallisuuskatsaus tehtiin perustuen uusimpiin ja vanhempiin tutkimuksiin sekä teorian tietoon harvinaisista sairauksista sekä pitkäaikaissairaalan lapsen perheen tukemisesta. Pitkäaikaissairaalan lapsen perheen tukemisessa on perehdytty eritoten vanhempien tukemiseen, koska myös seminaarissa aihetta käsiteltiin luennoissa perheiden mukanaolon merkityksestä lapsen sairauden hoidossa.

Tutkimuksen eettisiä lähtökohtia ovat potilaiden ja asiakkaiden itsemääräämisoikeus, osallistumisen vapaaehtoisuus, tietoinen suostumus ja anonymiteetti (Kankkunen & Vehviläinen - Julkunen 2013). Projektin tekemisessä noudatettiin

eettisesti oikeita toimintatapoja. Seminaariin osallistui 150 henkilöä. Kyselylomakkeissa tulleita palautteita tukee hyvä vastaajamäärä (n=87). Seminaarissa saadun palautelomakkeen täyttäminen oli vapaaehtoista. Palautelomakkeessa ei kysytty palautteen antajan henkilökohtaisia tietoja. Jokaisen lomakkeen palauttaminen koettiin suostumuksena sille, että niitä voidaan käyttää opinnäytetyössä. Palautelomakkeet hävitettiin luotettavalla asiaan kuuluvalla tavalla, kun niitä ei enää projektiin tarvittu.

Palautelomakkeen tarkoitus oli saada palautetta seminaarin sisällöstä sekä saada ehdotuksia tuleviin seminaareihin. Lomake oli lyhyt, selkeä ja johdonmukainen. Palautelomakkeessa kysymyksiä oli vähän ja avoimet kysymykset pidettiin lyhyinä ja selkeinä. Palautelomakkeessa sai vastata asteikolla 1-5 siihen, miten koki saavansa uutta tietoa luentojen aiheina olleista sairauksista. Palautelomakkeessa edettiin seminaariohjelman mukaisesti mikä helpottaa vastaamista. Vastaukset antoivat hyvin kuvaa siitä, mistä sairauksista koettiin saavan eniten uutta tietoa. Vastauksiin vaikutti myös se mitä ammattiryhmää edusti vai oliko esimerkiksi opiskelija. Luentojen luotettavuutta tukee se, että luennoitsijat olivat oman alansa ammattilaisia, joilla on viimeisintä tietoa sairauksista ja niiden hoidoista. Vapaamuotoinen vastausmahdollisuus kehittämis- ja sisältöehdotuksiin antaa hyvin kuvaa siitä mistä halutaan tietää vielä lisää ja mitä muuta tulevilta seminaareilta toivotaan. Vastauksien luotettavuutta voi heikentää keskittyminen palautelomakkeen täyttöön seminaarin ohella. Alussa annettu palautelomake toisaalta mahdollisti palautteen antamisen jokaisesta eri luennosta heti luennon jälkeen, jolloin vastaaminen voi olla rehellisempää luentojen ollessa vielä tuoreessa muistissa.

Invalidiliitto on fyysisesti vammaisten ihmisten valtakunnallinen monialajärjestö, mikä edistää ja kehittää fyysisesti vammaisten ja toimintakyvyltään erilaisten henkilöiden mahdollisuuksia elää täysipainoista elämää (Invalidiliitto 2015). Luotettavuutta lisää myös yhteistyö tämän merkittävän ja tunnetun tahon kanssa.

8 POHDINTA

Opinnäytetyön projektin tehtävänä oli osallistua Harvinaiset haasteet III -seminaarin suunnitteluun ja toteutukseen yhteistyössä TYKS:n Lasten ja nuorten klinikan sekä Invalidiliiton Harvinaiset - yksikön kanssa. Seminaarin sekä opinnäytetyön tavoitteena on lisätä tietoa harvinaisista sairauksista ja kehityshäiriöistä sekä perheen tukemisesta. Seminaarista saadun palautteen avulla on tarkoituksena kehittää tulevia seminaareja.

Harvinaiset haasteet III - seminaari järjestettiin kolmatta kertaa. Mielenkiintoista oli olla mukana seminaarin järjestämisessä ja toteuttamisessa. Seminaaria toteuttamassa oli mukana useampia henkilöitä, joten seminaaripäivän kokonaisuuden järjestäminen vaatii aikaa ja aikataulujen yhteensovittamista. Tämä oli toinen kerta kun palautetta kerättiin. Kyselylomakkeen tarkoitus oli selvittää kuinka paljon luennon aiheet lisäsivät osallistujien tietoa sairauksista, miten osallistujat kokivat kokonaisuudessaan seminaaripäivän, mikä oli osallistujien mielestä hyödyllisin osuus sekä mitä osallistujat toivoivat tuleviin seminaareihin. Kyselylomakkeiden palaute on tärkeää, koska niillä voidaan kehittää tulevia seminaareja sekä saada tietoa mistä eri alojen ammattilaiset toivovat lisää tietoa. Pääosin seminaarin järjestelyihin oltiin tyytyväisiä. Yhteenlaskettuna vaihtoehdot täysin samaa mieltä ja osittain samaa mieltä, vastauksista ilmeni, että 92 % oli tyytyväinen seminaarin järjestelyihin. Tyytyväisiä oltiin siihen, että päivä eteni suunnitelmien mukaisesti ja aikataulussa pysyttiin. Seminaarissa luentojen aiheet kiinnostivat kuulijoita todella paljon. Luentoja pidettiin mielenkiintoisina ja monet saivat uutta tietoa luentojen aiheina olevista sairauksista. Puutteita koettiin kuuluvuudessa.

Yhden perheenjäsenen terveysongelman löytyminen koskee muitakin perheenjäseniä. Perhekeskeisyys hoitotyön kannalta tarkoittaa perheen ottamista mukaan koko hoitoprosessiin ja päätöksentekoon. (Paunonen & Vehviläinen - Julkunen 1999, 16, 18.) Perheelle on tärkeää saada tietää, miten

hoidossa edetään ja kuka on milloinkin vastuussa hoitopäätöksistä ja kehen voi tarvittaessa ottaa yhteyttä. (STM 2004.) Vanhempien auttamisen pääkohtia ovat helpottaa vanhempien ja muiden perheenjäsenten sopeutumista lapseen ja sairauteen psykologisesti, sosiaalisesti ja fyysisesti (Walden 2012). Perheen voimavarat ja hyvinvointi vaikuttavat olennaisesti myös lapsen sairauden hoitoon. Seminaarissa luento perheen merkityksestä lapsen hoidossa koettiin myös hyödylliseksi osuudeksi seminaarissa. Luento toi hyvin esille sitä, miten hoitohenkilökunta voi auttaa ja edistää lapsen perheen terveyttä ja hyvinvointia. Erityistä kiitosta osallistujat antoivat hoitajan ja Jaakon vanhempien kertomasta kokemuksesta ja suurin osa koki myös sen hyödyllisemmäksi osuudeksi seminaaripäivässä. Perhekeskeisyys on tärkeä osa hoitotyötä ja aihe saavuttaa monet eri ammattiryhmät. Tärkeää on tuoda tietoa perheen tukemisesta esimerkiksi uusista tutkimuksista sekä kokemuksiin perustuvasta tiedosta. Myös tuleviin seminaareihin ehdotuksia sairauksiin liittyen tuli jonkin verran ja moni toivoi tuleviin seminaareihin sisältyvän kokemuksia harvinaista sairautta sairastavilta ja heidän perheiltään. Osa toivoi harvinaisista sairauksista myös näkökulmaa muualtakin kuin erikoissairaanhoidosta esimerkiksi perusterveydenhuollosta.

Yhteenlaskettuna, täysin samaa mieltä ja osittain samaa mieltä, vain 26 henkilöä (n=81) koki Kohtaamisen torin hyödyllisenä. Idea Kohtaamisen torista oli hyvä, mutta käytännössä ei tavoittanut kaikkia osallistujia. Jatkossa käytännön toteuttamista voisi kehittää, esimerkiksi mainostamalla sitä vielä paremmin. Samankaltaista tapahtumaa kuin kohtaamisen tori, tulisi käyttää, koska yhdistykset ovat tärkeitä tiedon ja vertaistuen antajia harvinaista sairautta sairastaville ja heidän perheilleen.

Erilaisia harvinaisia sairauksia ja vammoja arvioidaan olevan 6000 – 8000. Suomessa sairaus katsotaan harvinaiseksi, kun sitä sairastaa noin 2700 henkilöä ja harvinaista sairautta sairastavia Suomessakin on noin 300 000. Sairauksien oireet voivat olla monimuotoisia ja sairaus voi olla vaikea tunnistaa. Usein myös

diagnoosin saaminen viivästyy. Mitä harvinaisempi sairaus tai vamma sitä vaikeampaa on asiantuntemuksen ja kokemuseräisen tiedon löytäminen. (Harvinaiset 2014.) Haasteita tulee myös liittyen hoitoon, kuntoutukseen, palveluihin sekä myös päivittäiseen elämiseen.

Harvinaisiin sairauksiin liittyvillä seminaareilla on jatkossakin tarvetta ja niitä on tärkeää järjestää, jotta tietoa harvinaisista sairauksista saadaan lisättyä. Lääkäreiden luennot tuovat hyvää tietoa sairauksista, uusinta tietoa hoitomuodoista sekä yleisesti taudin kulusta. Tulevaisuudessakin on tärkeää tuoda omakohtaista kokemusta sairaalaoloajasta sekä mitä sairauden kanssa eläminen on sairaalan jälkeen ja miten se vaikuttaa arkeen. Harvinaisiin sairauksiin kohtaa eri sosiaali- ja terveydenhuollon yksiköissä, perusterveydenhuollon sekä erikoissairaanhoidon piirissä. Tieto harvinaisten sairauksien yksikön perustamisesta oli hyvä tuoda esille ja kertoa mikä sen tarkoitus on. Yksiköille on tarvetta, jotta konsultointi olisi mahdollista ja oireisiin pystyttäisiin puuttumaan ajoissa. Tulevissa seminaareissa olisi myös mielenkiintoista kuulla, miten harvinaisten sairauksien yksiköiden toiminta on lähtenyt liikkeelle ja vastaavatko ne suunniteltua tarkoitusta. Jatkossa tärkeää olisi myös saada näkökulmaa siihen, miten harvinaiset sairaudet näkyvät perusterveydenhuollossa ja miten jatkohoito sekä siirtymiset erikoissairaanhoidosta perusterveydenhuoltoon on järjestetty.

Harvinaiset haasteet III – seminaari kokonaisuudessaan onnistui hyvin ja oli mielenkiintoista olla mukana. Jatkossa seminaareissa voisi olla tietoa ja näkemyksiä harvinaisista sairauksista eri sosiaali- ja terveydenalan toimialoilta sekä seminaareissa voisi olla mukana harvinaista sairautta sairastava tai harvinaista sairautta sairastavan perhe kertomassa kokemuksistaan.

LÄHTEET

AH- potilaat ry. 2015. Viitattu 5.11.2015. <http://www.ah-potilaat.org/www/yhdistys>.

Apeced- ja Addison ry. 2015. Viitattu 5.11.2015: <http://www.apeced.org/>.

Harvinaiset – verkosto. 2015. Viitattu 10.10.2015. <http://www.harvinaiset.fi/>.

Helenius, I. 2009. Kasvuikäisen selkäongelmien kirurginen hoito. Lääketieteellinen aikakauskirja Duodecim. 125 (11:1168-75) Viitattu 23.2.2015. http://www.duodecimlehti.fi/web/guest/arkisto?p_p_id=Article_WAR_DL6_Articlepolet&p_p_action=1&p_p_state=maximized&viewType=viewArticle&tunnus=duo98098.

Holopainen, M. Tenhunen, L. & Vuorinen, P. 2004. Tutkimus aineiston analysointi ja SPSS. Järvenpää: Yrityssanoma Oy.

Hopia, H. 2006. Somaattisesti pitkäaikaissairaalan lapsen perheen terveyden edistäminen, toimintatutkimus lastenosastolla. Väitöskirja. Hoitotieteen laitos. Tampere: Tampereen Yliopisto. Viitattu: 2.10.2015. <https://tampub.uta.fi/bitstream/handle/10024/67606/951-44-6628-4.pdf?sequence=1>.

Invalidiliitto. 2015. Harvinaiset - yksikkö. Viitattu 5.10.2015 <http://www.invalidiliitto.fi/portal/fi/toiminta/harvinaiset-yksikko/>.

Jalanko, H. 2014. Jalkaterän rakenneviat. Lääkärikirja Duodecim. Viitattu 23.2.15. http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk00132.

Juujärvi, S.; Myyry, L. & Pesso, K. 2007. Eettinen herkkyyden ammatillisessa toiminnassa. Helsinki: Tammi.

Kaitila, I.; Kuurila, K. & Kallio, P. 2001. Osteogenesis imperfecta – synnynnäinen luuston hauraus. Terveyskirjasto Duodecim. Viitattu 27.10.2015. <http://www.terveyskirjasto.fi/xmedia/duo/duo92585.pdf>.

Kalfos ry. 2015. Viitattu 5.11. 2015. <http://www.kalfos.fi/>.

Kampurajalka. Invalidiliitto, Harvinaiset-yksikkö. 2015. Viitattu 23.2.2015. <http://www.invalidiliitto.fi/portal/fi/toiminta/harvinaisetyksikko/diagnoosit/kampurajalka/>.

Kankkunen, P & Vehviläinen- Julkunen, K. 2013. Tutkimus hoitotieteessä. Helsinki: Sanoma Pro Oy.

Kuula, A. 2011. Tutkimusetiikka, aineistojen hankinta, käyttö ja säilytys. Jyväskylä: Bookwell Oy.

Lindholm, M. 2004. Lapsi, perhe ja yhteisö. Lasten ja nuorten hoitotyön käsikirja. Jyväskylä: Tammi. 14-15 ja 16-17.

Lehto, P. 2004. Jaettu mukanaolo, substanttiivinen teoria vanhempien osallistumisesta lapsensa hoitamiseen sairaalassa. Väitöskirja. hoitotieteen laitos. Tampereen yliopisto. <http://tampub.uta.fi/bitstream/handle/10024/67368/951-44-5935-0.pdf?sequence=1>.

Menetelmätietovaranto > KvantiMOTV > Kyselylomakkeen laatiminen <http://www.fsd.uta.fi/menetelmaopetus/kyselylomake/laatiminen.html>.

Mononen, I. 2014. Synnynnäisten aineenvaihduntasairauksien seulonta ja seulontakeskus Saske. Turun yliopistollisen keskussairaalan (Tyks) ja Perkin-Elmer/Wallacin yhteislaboratorio. Turun yliopistollisen keskussairaalan (Tyks) ja Perkin-Elmer/Wallacin yhteislaboratorio. Viitattu 22.11.2015. www.vsshp.fi/.../Synnynnäisten%20aineenvaihduntasairauksien%20seulo.

Olli, J. 2006. Kehityshäiriöisen lapsen hoitotyö -tapaustutkimus lastenneurologisella osastolla. Pro gradu - tutkielma. Hoitotiede. Hoitotieteenlaitos. Turku: Turun yliopisto.

Orphanet. 2014. Viitattu 10.6.2015. <http://www.orpha.net/national/FI-FI/index/kotisivu/>.

Rantala, A. 2002. Perhekeskeisyys- puhetta vai todellisuutta?, työntekijöiden käsitykset yhteistyöstä erityistä tukea tarvitsevan lapsen perheen kanssa. Jyväskylän yliopisto. Viitattu 27.10.2015. <https://jyx.jyu.fi/dspace/bitstream/handle/123456789/25455/9789513940447.pdf?seque>.

Silfverberg, P. 2007. Ideasta projektiksi, projektityön käsikirja. Edita publishing oy.

Seppänen, M. Lukkarinen, H & Kääriäinen, H. 2015. Yliopistosairaaloihin harvinaiset yksiköt. Lääkärilehti. 38/40. Viitattu 5.10.2015. http://www.laakarilehti.fi/kommentti/?opcode=show/news_id=16082/type=7.

Sosiaali- ja Terveysministeriö. 2014. Harvinaisten sairauksien kansallinen ohjelma 2014-2017, ohjausryhmän raportti.Sosiaali- ja terveysministeriön raportteja ja muistioita 2014:5. Viitattu 22.11.2015.

Sosiaali- ja Terveysministeriö. 2014. STM suosittelee synnynnäisten aineenvaihduntasairauksien seulonnan laajentamista. Tiedote 95/2014. 5.5.2014. Viitattu 23.2.15 <http://www.stm.fi/tiedotteet/tiedote/-/view/1881621>.

Suomen Ehlers - Danlos ry. 2015. Viitattu 5.11. 2015 <http://www.ehlers-danlos.fi/>.

Tuomi,S. 2008. Sairaanhoidajan ammatillinen osaaminen lastenhoitotyössä. Väitöskirja. Hoitotieteen laitos. Kuopion yliopisto.<http://wanda.uef.fi/uku-vaitokset/vaitokset/2008/isbn978-951-27-0815-4.pdf>.

Vilkka, H. Tutki ja kehitä. 2015. Jyväskylä: Ps kustannus.

Vipio- Pulkki, L-M. & Yrjö-Koskinen, J. Harvinaisten sairauksien Kansallinen ohjelma 2014-2017.Ohjausryhmän raportti. Sosiaali- ja terveysministeriö. Helsinki. Viitattu 20.10.2015. https://www.julkari.fi/bitstream/handle/10024/114957/URN_ISBN_978-952-00-3402-3.pdf?sequence=1

Walden, A. 2006. "Muurinsärkijät" Tutkimus neurologisesti sairaan tai vammaisen lapsen perheen selviytymisen tukemisesta. Väitöskirja. Viitattu 4.4.2010. http://epublications.uef.fi/pub/urn_isbn_951-27-0507-9/urn_isbn_951-27-0507-9.pdf.